CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SYNOSTOSE RADIO-CUBITALE SUPÉRIEURE CONGÉNITALE

PRIMITIVE HÉRÉDITAIRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Synostose Radio-Cubitale Supérieure Congénitale

Primitive Héréditaire

PAR

LE DOCTEUR ROBERT BEUCHARD

DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX D'ORLEANS
ANCIEN INTERNE PROVISOIRE DES HOSPICES DE LA SEINE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

RENNES
IMPRIMERIE BREVETÉE FRANCIS SIMON

1921

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur M. LETULLE,

Professeur d'Anatomie Pathologique à la Faculté de Médecine de Paris,
Membre de l'Académie de Médecine

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MES PARENTS,

A MES SŒURS,

A MES AMIS.

A Monsieur le Professeur Agrégé HEITZ-BOYER,

Chirurgien des Hôpitaux

En témoignage de notre bien vive reconnaissance.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur Agrégé G. ROUSSY,

Chef des Travaux d'Anatomie Pathologique
à la Faculté de Médecine,
Médecin-Chef de l'Hospice Paul Brousse

En témoignage de notre très respectueux dévouement.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur J. LHERMITTE,

Médecin de l'Hospice P. Brousse

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, avec notre bien vive reconnaissance.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur BEAUJARD,

Radiologiste de l'Hôpital Bichat

Dont l'accueil bienveillant et les conseils éclairés nous furent si précieux.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

M. le Docteur LE NOIR, Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine.

M. le Docteur POTHERAT, Chirurgien de l'Hôtel-Dieu.

M. le Docteur P. RICHE, Chirurgien de l'Hôpital Tenon.

M. le Docteur BOURCY, Médecin de l'Hôpital Laënnec (*in memoriam*).

M. le Docteur E. BARIÉ, Médecin de l'Hôpital Laënnec.

M. le Docteur J. AUCLAIR, Médecin de l'Hôpital du Bastion 29.

M. le Professeur-Agrégé P. RIBIERRE, Médecin de l'Hôpital TENON.

M. le Professeur-Agrégé C. JEANNIN, accoucheur de l'Hôpital Tenon.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX D'ORLÉANS

MM. les Docteurs J. DESHAYES, Médecin-Chef de la Fondation de l'Hôtel-Dieu; COCHINAL, Chef de Laboratoire de l'Hôtel-Dieu.

A MES AUTRES MAITRES

M. le Docteur CHASTENET DE GERY.

M. le Professeur-Agrégé DESMARETS.

M. le Docteur METENIER.

M. le Docteur LÉVY-BING.

M. le Docteur DUREUX.

INTRODUCTION

Durant notre séjour comme interne à l'Hospice Départemental de la Seine, nous avons eu l'occasion d'observer dans le service des docteurs Roussy et Lhermitte un cas d'une affection ostéo-articulaire congénitale intéressant l'articulation du coude. Nous avons pu établir le caractère héréditaire de cette affection grâce à l'examen clinique et radiologique que nous avons faits chez le fils de notre malade.

Les renseignements qui nous furent donnés permirent d'autre part de préciser l'hérédité d'une telle malformation puisque le père et la petite-fille de notre malade ont présenté les mêmes symptômes.

L'étude très complète de cette affection, parue en 1914, et qui fut faite par le docteur Madrange, désignée couramment sous le nom de synostose radio-cubitale, nous dispensera de reprendre une à une les soixante-treize observations publiées jusqu'à cette date dans toute la littérature.

Cet auteur classe les diverses observations résumées en quatre grands groupes :

1° Les synostoses radio-cubitales pures, sans difformité, luxation ou absence de radius ou des os voisins ;

2° Les synostoses avec malformation ou luxation de la tête ou de la diaphyse radiale, difformités du radius ou du cubitus ;

3° Les synostoses avec difformités importantes des régions voisines ;

4° Les synostoses occupant à la fois l'extrémité supérieure et l'extrémité inférieure radio-cubitales.

Nous avons pour notre part étudié des cas qui se rapportent uniquement à une forme de synostose pure que l'on pourrait désigner sous le nom de synostose radio-cubitale *primitive* par opposition aux synostoses secondaires consécutives à une luxation du radius, à une fracture ou à une ossification tardive des ligaments articulaires ou interosseux.

Nous en rapporterons donc l'étude clinique complète, ainsi que les résultats qui nous furent donnés par la radiographie systématiquement pratiquée.

Un autre caractère sur lequel nous insisterons particulièrement est l'*hérédité* : il n'existe en effet que sept cas dans la littérature où l'existence de ce facteur fut notée.

Sans vouloir reprendre l'étude critique de toutes les théories pathogéniques qui ont pu être émises, nous insisterons enfin sur celle qui nous paraît le plus plausible, à savoir la conception de Lieblein, Hamilton et Kreglinger, à laquelle nous apporterons un complément d'interprétation.

I

OBSERVATIONS

Observation I. (J. Lhermitte et R. Beuchard). — Mme L... âgée de 71 ans, blanchisseuse, entre à l'hospice P. Brousse en 1920, pour sénilité et néphrite. Rien de particulier dans les antécédents outre l'affection actuelle. Réglée à 16 ans, mariée à 20 ans. Pas de fausses couches, un enfant. Rien de particulier au point de vue neurologique. Son père présentait les mêmes déformations des avant-bras.

Examen actuel. — Au premier abord on est frappé par l'attitude des membres supérieurs : les mains sont en pronation surtout à gauche ; la malade ne peut exécuter les mouvements de supination.

Si on la fait tenir debout, les bras pendant le long du corps, on constate que la main droite repose sur la cuisse par la face palmaire l'olécrane regardant en arrière, alors que la main gauche repose sur la cuisse par sa face dorsale, le bord cubital de la main en avant, l'olécrane saillant en dehors.

Lorsque la malade est assise, les mains sur les genoux, celles-ci sont en pronation, la gauche étant en pronation forcée.

La supination est complètement abolie ; même la moindre ébauche de rotation externe de l'avant-bras sur son axe longitudinal est impossible.

Si on provoque la flexion des avant-bras sur les bras, à droite on obtient une flexion incomplète et la main présente son bord cubital en avant, dans un plan sagittal ; à gauche, la flexion est beaucoup plus limitée (elle peut à peine dépasser l'angle droit), la face palmaire en avant, dans l'attitude du serment.

En flexion les mouvements de pronation comme ceux de supination sont impossibles : les articulations du coude paraissent bloquées à telle enseigne que la malade ne peut se boutonner de la main gauche et remplace le jeu de l'articulation huméro-radiale par l'abduction du bras combinée à la rotation de l'humérus sur son axe longitudinal.

En résumé : l'articulation huméro-cubitale paraît seule conservée quoique limitée ; les mouvements de l'articulation huméro-radiale sont abolis.

La palpation donne peu de renseignements précis sur la nature des lésions, cependant :

1° A droite on sent une crête osseuse, oblique, douloureuse à la pression au niveau de l'interligne articulaire.

2° Les radius semblent s'enfoncer dans les masses musculaires en haut.

3° Il est impossible de sentir les têtes radiales.

Les réflexes tendineux sont normaux, vifs mais égaux.

Les réflexes cutanés abdominaux et plantaires sont normaux.

La force musculaire est entièrement conservée.

L'examen électrique a montré qu'il n'y avait pas le moindre trouble des réactions tant à l'excitation faradique qu'à l'excitation galvanique.

L'examen des poumons ne décèle rien de particulier.

Le cœur présente un bruit de galop très net. La tension

artérielle est forte : prise avec l'appareil de Laubry-Vaquez Mx = 19 1/2 Mn = 10 1/2.

Nous avons radiographié les articulations des coudes, des avant-bras de Mme L..., de profil et de face, en flexion et en extension et les mains en pronation.

Radiographie I. — Coude gauche en extension, l'olécrane regardant en dehors (la main reposant sur la ~~cuisse~~ plaque par sa face dorsale).

Les extrémités supérieures du radius et du cubitus sont fusionnées pour former un bloc homogène de tissu spongieux entouré de tissu compact. Les lames diaphysaires de tissu compact qui regardent l'espace interosseux jettent un point ogival constitué par des fibres obliques enchevêtrées : les fibres d'origine radiale vont se perdre dans le bloc spongieux, du côté du cubitus et les fibres d'origine cubitale vont se perdre du côté du radius.

Ce bloc est fusionné sur une longueur de huit centimètres à compter de l'arcade inférieure jusqu'à l'extrémité supérieure de l'olécrane et sur une largeur de trois centimètres. Cette masse a gardé la forme de l'épiphyse supérieure du cubitus à laquelle se serait jointe une masse rectangulaire ne rappelant en rien ni la tête ni le col du radius.

L'olécrane et l'apophyse coronoïde sont prolongés chacun par un ostéophyte de forme pyramidale d'une hauteur de deux centimètres environ. Un gros ostéophyte, moins calcifié que les deux précédents, si l'on en croit sa transparence aux rayons X, est jeté en avant de l'extrémité inférieure de l'humérus, semblant faire corps avec celle-ci.

Le radius est plus large que le cubitus dans sa diaphyse; le tissu compact est également plus épais dans le premier de ces deux os. Pas de troubles de la calcification. Les contours articulaires sont dépolis dans la moitié inférieure de l'articulation du coude.

Radiographie 2 (Coude gauche en flexion maxima et de profil), mêmes caractères que dans la précédente. On constate que l'avant-bras ne peut se fléchir à plus de 90 degrés sur le bras.

Radiographie 3 (Coude droit en flexion maxima), mêmes caractères que sur les radiographies précédentes, à cela près que l'ostéophyte humoral n'existe pas et que le butoir postérieur est à peine prononcé.

Radiographie 4 (Coude droit en extension de face), mêmes déformations que sur la première. En outre, l'humérus présente une hypertrophie considérable de l'épitrochlée et une atrophie très marquée de l'épicondyle. Le condyle ne paraît plus exister. Le radius et le cubitus sont entièrement fusionnés et ne forment qu'une seule surface articulaire pour la trochlée humérale.

Radiographie 5 (Mains en pronation). Les mains ne présentent rien de particulier comme anomalie osseuse, sauf des lésions discrètes de rhumatisme chronique déformant de type hypertrophique localisées sur les phalanges. A signaler un sésamoïde supplémentaire au niveau de l'articulation de la phalange et de la phalangette du pouce.

Pas traces de la maladie de Madelung signalée par maints auteurs dans la synostose radio-cubitale supérieure, en particulier par Melchior.

Tout au plus les radius possèdent-ils une apophyse styloïde hypertrophiée et légèrement incurvée en dedans.

Dans ces cinq documents pas de synostose radio-cubitale inférieure. La radioscopie des autres parties du squelette n'a décelé aucune anomalie.

Mme L... a eu un fils unique que nous avons pu examiner, dont l'histoire clinique, la symptomatologie et les radiographies sont superposables à celles de la mère.

Observation II (personnelle). — M. L... (Auguste), actuellement âgé de 49 ans, charretier, est à peine gêné dans l'exercice de sa profession.

Né à terme, pas de maladies de l'enfance. Dès sa naissance, il n'a pu exécuter les mouvements de supination. Réformé à son Conseil de révision, il est rappelé à la mobilisation en 1914, excite la curiosité des Conseils de réforme, doit subir un certain nombre de visites et contre-visites, est finalement versé dans le service auxiliaire à cause de sa synostose.

En effet, dans la station debout, les mains collées au corps, il ne présente aucune déformation particulière : les deux mains regardent les cuisses par leurs faces palmaires; les bras ne paraissent pas tordus sur leur axe, et la synostose radio-cubitale supérieure n'est mise en évidence que par la flexion des coudes.

A ce moment, les mains sont en pronation forcée et tout mouvement de rotation interne ou externe est impossible.

Le mouvement de flexion est plus limité à droite qu'à gauche, le sujet compense l'impossibilité de supination par une rotation de l'humérus sur son axe longitudinal combinée à l'abduction du coude, (ce qui lui faisait donner

par ses camarades d'enfance ainsi qu'à sa mère le surnom de « patte de canard ».

Ainsi M. L... peut se livrer aux plus gros travaux manuels, porte les plus lourds fardeaux sans aucune fatigue. Pas de diminution de la *force musculaire* qui est considérable, le sujet est remarquablement musclé et robuste.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux. Pas de trouble de la sensibilité ni de la coordination.

Nous avons procédé à la radiographie de M. L..., nous plaçant dans les mêmes conditions de position, de pose et de développement, afin de pouvoir en comparer les résultats avec les radiographies de M^me^ L...

Radiographie 6 (Coude droit fléchi, couché sur la plaque par son côté interne).

Radiographie 7 (Coude droit fléchi couché sur son côté externe). Dans ces deux documents, on retrouve le bloc osseux résultant de la soudure des épiphyses radiale et cubitale sur une longueur de neuf centimètres et une largeur de quatre centimètres.

Les lames de tissus compact partant du radius et du cubitus, après avoir formé l'arcade limitant inférieurement la synostose, se lançent au centre du bloc, s'y croisent, constituant de façon irrégulière des ébauches de cavités médullaires multiples en pleine synostose.

On y retrouve les deux mêmes butoirs antérieur et postérieur, le premier très développé, le second plus épais mais moins long, l'ostéophyte huméral un peu moins volumineux que sur les radiographies de M^me^ L...

Radiographie 8 (Coude *gauche* fléchi couché sur la plaque par son côté externe).

Radiographie 9 (Coude *gauche* fléchi couché sur la plaque par son côté externe). Les images sont absolument superposables à celle du côté droit, sauf une plus grande limitation de la flexion à gauche.

Radiographie 10 (Coude droit en extension vu de face), montre de façon plus nette que toutes les autres l'absence totale du condyle, l'atrophie de l'épicondyle, l'hypertrophie très acccusée de l'épitrochlée. On y retrouve la fusion nette des deux épiphyses supérieures du radius et du cubitus. A droite les deux os se croisent en X.

Radiographie 11 (Mains en pronation), montre l'hypertrophie des apophyses styloïdes, surtout les radiales, une hypertrophie des épiphyses proximales des premières phalanges donnant à la phalange un aspect « en radis » ainsi que de petites lésions rhumatismales de type atrophique localisées aux phalanges.

Pas traces de lésion de Madelung. Pas de radius curvus.

L'extrémité inférieure des radius étant hypertrophiée.

M. L... (Auguste) a eu huit enfants, dont la dernière seule, actuellement âgée de 11 ans, est dans l'impossibilité de mettre son avant-bras droit en supination.

Nous avons donc étudié deux cas de synostose congénitale héréditaire sans trace d'autres anomalies concomitantes.

II

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES

A. — *Le siège* de l'anomalie qui nous intéresse est uni ou bilatéral sans loi apparente, une synostose double pouvant avoir pour ascendant une synostose unilatérale (Obs. de Pförringer (1908) ou inversement.

Si nous nous reportons au tableau statistique de Madrange, nous constatons que sur ses 73 cas, il en rapporte 39 bilatérales, 34 unilatérales dont 15 à gauche, 11 à droite et 8 de côté indéterminé dans les observations relatées.

Dans notre synostose familiale, les trois premiers échelons présentent cette anomalie aux deux bras, le dernier échelon seul présente une synostose droite seulement.

Il est donc actuellement impossible de préciser ou même de pressentir la loi qui préside à la localisation de cette difformité.

B. — *Les troubles de la motilité* sont spécialement limités aux mouvements articulaires du coude, caractérisés surtout par l'impossibilité d'exécuter les mouvements de supination et accessoirement par la limitation de la flexion.

Pas de troubles de la sensibilité.

Les réflexes tendineux sont vifs, mais égaux, et ne présentent aucun caractère pathologique.

Les cutanés abdominaux et plantaires sont normaux.

L'examen électrique nous permet de constater que les muscles répondent normalement tant à l'excitation faradique qu'à l'excitation galvanique.

M^me^ L... n'a cessé de faire du blanchissage qu'à l'âge de 70 ans et à cause de ses rhumatismes. M. L... est capable de porter les plus lourds fardeaux. M. G..., le grand-père maternel de M. L... (Aug.) (Obs. II) était poseur de rails.

La force musculaire est donc entièrement conservée.

C. — *La réaction de Bordet-Wassermann* est positive chez M^me^ L... avec le sérum chauffé et non chauffé : par la méthode des dilutions de E. Peyre, égale à 1 Σ (1).

Nous n'avons pu pratiquer la même réaction chez son fils, celui-ci ayant refusé de se laisser faire une prise de sang. Mais nous signalons le fait et regrettons que cette réaction n'ait pas été pratiquée systématiquement dans toutes les synostoses radio cubitales, comme dans toutes les anomalies congénitales du squelette.

Il nous paraît difficile d'admettre qu'une syphilis assez active pour être l'agent responsable d'une transmission de cette anomalie pendant quatre générations successives, soit par ailleurs si discrète puisqu'elle n'a pas provoqué de fausses couches et a permis à notre troisième échelon d'avoir une nombreuse progéniture et surtout n'a pas pro-

(1) Intérêt de la Méthode des dilutions dans la réaction de Bordet-Wassermann, numération des unités anticorps (Σ) par E. Peyre, *Presse Médicale*, 19 janvier 1921.

duit d'autres manifestations, cependant si manifestes et si redoutables, de l'hérédo-syphilis.

Nous verrons plus loin, dans le chapitre de la Pathogénie, ce qu'on peut penser du rôle de la syphilis dans les malformations héréditaires, rôle sur lequel Lannelongue avait échafaudé une théorie étiologique.

D. — *Hérédité.* — La synostose radio-cubitale congénitale est quelquefois héréditaire, elle ne l'est pas toujours, puisque sur les 73 cas rapportés dans sa thèse par Madrange, il n'y a que 7 cas de transmission à la descendance. Toutefois, il ne faut pas perdre de vue que, ainsi qu'on l'a déjà dit plus haut, ces 73 observations de synostose ne sont pas toutes des synostoses vraies, primitives.

Il est assez difficile d'établir une transmission d'une malformation ostéo-articulaire et il est assez rare qu'un même observateur puisse étudier trois ou quatre générations consécutives.

Sur les sept observations de transmission héréditaire citées plus haut, Blumenthal (1904) rapporte le cas d'une synostose radio-cubitale transmise pendant trois générations.

Les six autres auteurs, Roskowsky (1905), Pélagi 1904), Pförringer (1908), Ahreiner (1909), Kreglinger (1911), Dawson (1912), ne signalent la transmission que pendant une génération.

Nos deux cas (M^me^ et M. L...), de synostose transmise pendant quatre générations consécutives (bilatérale pour les trois premières), montrent que si l'hérédité n'est pas fatale, elle est au moins tenace, le caractère étant acquis

ou régressif, hérité indifféremment par la voie paternelle ou la voie maternelle, ou même, comme dans nos deux cas personnels, par les deux voies alternativement. On peut donc considérer qu'il y a là un fait d'influence alternante, tantôt ovulaire, tantôt spermatique.

III

CONSIDÉRATIONS RADIOGRAPHIQUES

Les principaux caractères anatomo-pathologiques mis en évidence par l'étude détaillée des différentes radiographies de Mme L..... et son fils sont surtout :

1° *La fusion des épiphyses* radiale et cubitale en un bloc osseux dans lequel ces deux os perdent leur individualité propre pour ne former qu'une seule épiphyse articulaire gardant dans l'ensemble la forme d'une épiphyse cubitale élargie et renforcée.

2° La disparition totale de l'extrémité supérieure du radius (tête et col).

Si nous nous reportons aux observations 70 et 71 de la thèse de Madrange, observations de Wilkie (1914), nous sommes assez heureux de constater que cet auteur a signalé dans ses deux cas la fonte osseuse et la perte de l'individualité des extrémités supérieures du radius et du cubitus, contrairement aux assertions de certains auteurs qui veulent voir dans ce bloc osseux un ciment dans lequel sont noyées les épiphyses qui auraient gardé chacune leur forme.

Ces deux particularités anatomiques sont amplement suffisantes pour expliquer l'impossibilité de mettre la main en supination. Ne serait-ce pas ce trouble fonction-

nel qui entraînerait comme corollaire la disparition plus ou moins complète du condyle huméral et l'atrophie notable de l'épicondyle ainsi que l'hypertrophie de l'épitrochlée ?

3° L'apparition d'ostéophytes volumineux.

A. — Deux principaux, de forme pyramidale, l'un antérieur, l'autre postérieur mis en évidence dans les radiographies de profil, donnent à l'extrémité proximale radio-cubitale la forme d'une « clef anglaise » plus fermée que normalement, qui enserrerait comme un écrou la trochlée humérale.

Ces deux ostéophytes, constants dans nos observations personnelles, dont l'un antérieur est de beaucoup le plus long, vient buter contre l'extrémité inférieure de l'humérus et limite la flexion de l'avant-bras sur le bras.

B. — Un ostéophyte accessoire de forme non géométrique, de consistance moins dure, semblant appartenir à l'humérus.

C. — Des irrégularités de contours articulaires inférieurs, expliquant les craquements perçus à la palpation pendant la flexion des avant-bras sur le bras, ne sont d'ailleurs pas caractéristiques de la synostose et sont peut-être uniquement une localisation rhumatismale.

4° Accessoirement l'incurvation du radius qui n'est pas constante et *l'élargissement du diamètre radial* égal en sa partie moyenne à deux fois et demie le diamètre cubital au même niveau.

IV

PATHOGÉNIE

Les divers auteurs qui se sont occupés de la question ont émis un certain nombre de théories pathogéniques variées, les unes qui paraissent dues à l'imagination la plus fantaisiste, les autres qui tentent de s'appuyer sur des faits expérimentaux. Elles peuvent être pour la plupart classées en deux grands groupes :

Parmi le groupe des causes exogènes, c'est-à-dire existant en dehors du fœtus, citons pour élimination la vieille croyance populaire qui fait remonter les anomalies congénitales à quelque impression forte maternelle au cours de la grossesse. M. L... Auguste (Obs. II) nous raconte lui-même qu'à sa connaissance deux jumeaux atteints de synostose congénitale bilatérale sont nés d'une de ses voisines qui auraient été vivement impressionnée pendant sa grossesse par la vue des bras de M^me^ L... (Obs. I)... Sans aller jusqu'à nier toute influence de l'émotion maternelle sur la circulation fœtale, il paraît difficile d'accepter cette explication populaire, d'abord parce qu'on n'en voit pas le mécanisme, ensuite parce que d'autres explications satisfont davantage l'esprit.

Les uns, à la suite de Dareste, ont voulu chercher la cause des anomalies congénitales dans la compression amniotique.

D'autres, avec Lannelongue, tout en accordant un certain rôle à la compression de l'amnios, ont voulu trouver des déformations parallèles de l'embryon et de ses enveloppes et, élargissant la question, invoquer certaines inflammations, en particulier l'infection dystrophique par excellence, la syphilis.

La réaction de Wassermann positive, dans notre observation (I) paraît venir plaider en faveur de cette dernière hypothèse. Cependant la constatation de la syphilis chez un sujet ne veut pas dire nécessairement relation de cause à effet entre cette infection et toutes les affections que pourra présenter ce sujet au cours de son histoire pathologique.

Il peut y avoir simple coïncidence et le fait de contracter la syphilis n'est pas une garantie contre toute autre maladie. Si l'on veut déterminer la nature de l'inflammation causale par la constatation de lésions concomitantes, on pourrait invoquer le rhumatisme, le rachitisme, la tuberculose, etc... Néanmoins on est en droit de supposer que la syphilis peut agir comme une des causes prédisposantes les plus fréquentes, mais la rendre responsable de la transmission d'une synostose congénitale pendant quatre générations successives nous paraît difficile, alors qu'elle n'aurait produit aucune autre dystrophie ni aucune léthalité infantile.

Blumenthal et Lambertz admettent qu'une pression sur l'extrémité supérieure du radius est capable d'en arrêter le développement, mais la pression de l'amnios localisée uniquement sur le radius est assez mystérieuse et il semblerait plus logique de constater en même temps des troubles aussi accusés sur l'extrémité inférieure de l'hu-

mérus. Il est bien entendu que nous ne considérons pas comme lésion concomitante de l'humérus les ostéophytes huméraux constatés sur nos radiographies.

Or, Madrange, sur 73 observations recueillies, ne rapporte que 4 cas de synostoses accompagnées de déformation humérale (Cas de Josso (1879), Alley (1860), Helferich (1904), Kreglinger (1911) et thèse de Madrange p. 66-76. Tableau-statistique.

Malgré les remarques ingénieuses de Baisch qui a constaté que les avant-bras de l'embryon étaient en pronation et pouvaient difficilement se mettre en supination, et qu'il était logique que la synostose se fît en pronation, nous repousserons jusqu'à plus ample informé les théories amniotiques comme insuffisantes.

Les théories inflammatoires, qui pourraient à la rigueur se soutenir pour un cas particulier, tombent d'elles-mêmes devant le caractère héréditaire de la synostose.

Dareste et Bischoff, en établissant que le système nerveux de l'embryon se formait après le développement des membres, écartent toutes les théories nerveuses.

Lieblein fit une étude approfondie de l'embryologie et il établit, après Badeen et Lewis, qu'après la quatrième et la cinquième semaine les ébauches cartilagineuses du radius et du cubitus ne sont séparées qu'en leur milieu. Un arrêt de développement survenant à ce stade légitimerait la fusion du radius et du cubitus à leurs extrémités supérieures. La fréquence plus grande de la synostose radio-cubitale supérieure s'expliquerait ainsi par les temps différents des points d'ossification que présentent les épiphyses supérieures et inférieures des os de l'avant-bras.

Le mécanisme pathogénique de la synostose apparaît donc bien établi par l'étude embryologique.

Quant à la cause déterminante de cet arrêt de développement, toutes les hypothèses peuvent être envisagées.

Doit-on, avec Hamilton et Kreglinger, invoquer l'atavisme et faire de la synostose radio-cubitale un retour aux caractères ancestraux sous prétexte que le cubitus et le radius sont normalement soudés chez certains digitigrades et chez les amphibies, le phoque en particulier (Wilkie et Klapp)?

L'objection de la non-participation des muscles à ce retour régressif, basée sur les travaux de Weedersheim, n'est peut-être pas aussi solide qu'elle le paraît au premier abord.

Est-il certain que les régressions musculaires suivent nécessairement les régressions squelettiques?

L'étude des muscles a-t-elle été suffisante et poussée assez systématiquement pour permettre de nier les anomalies musculaires (cette étude ne pouvant guère être faite de façon convenable que sur la table de dissection)?

CONCLUSIONS

I. — Nous avons pu examiner et étudier radiographiquement la synostose radio-cubitale supérieure héréditaire et primitive chez deux sujets, la mère et le fils. Le grand-père maternel et la fille de ce dernier étaient atteints des mêmes malformations ostéo-articulaires.

II. — Cliniquement, uni ou bilatérale, cette synostose se traduit par des attitudes vicieuses des avant-bras (fixation en pronation plus ou moins complète), par l'impossibilité de la supination, et accessoirement par la limitation des mouvements de flexion du coude. Elle n'entraîne aucune modification de la force musculaire, de la réflectivité, de la sensibilité et des réactions électriques.

III. — Radiographiquement, la synostose radio-cubitale supérieure héréditaire est caractérisée par :

1° La fusion des deux épiphyses radiale et cubitale en un bloc osseux qui constitue une épiphyse supérieure commune à ces deux os ;

2° L'absence de la tête du radius (il n'y a plus trace ni du col ni de la tête) ;

3° L'apparence d'une articulation unique huméro-cubitale élargie (articulation de flexion).

Ces déformations expliquent l'impossibilité de la supination ;

4° La présence d'ostéophytes dont 2 principaux constants de forme pyramidale en butoir, l'un continuant l'apophyse coronoïde, l'autre prolongeant l'olécrane.

Le butoir antérieur plus allongé explique la limitation de flexion.

5° La disparition du condyle huméral, l'atrophie de l'épicondyle contrastant avec l'hypertrophie de l'épitrochlée, troubles que nous sommes tentés d'attribuer à la modification des fonctions articulaires.

Pas de modification remarquable des extrémités inférieures radiale et cubitale, pas trace de Madelung ni de lésion squelettique plus ou moins éloignée.

IV. — Pathogéniquement la signification de la synostose radio-cubitale supérieure primitive nous échappe totalement.

Est-elle une malformation régressive ou pathologique ?

De toutes les théories échafaudées jusqu'alors il nous semble que ces deux hypothèses sont seules dignes de retenir l'attention.

La constatation de synostose dans l'échelle animale (digitigrades et amphibies) plaide en faveur du caractère régressif.

Il n'y a cependant point d'impossibilité à ce que la synostose puisse se produire par arrêt de développement sous l'influence d'une ou de plusieurs infections dystrophiques.

Seule l'étude systématique des synostoses, clinique, radiographique combinée avec la recherche des antécédents dys-

trophiques et infectieux et l'étude anatomo-pathologique microscopique permettra de donner à ce problème une réponse basée sur des faits précis et non sur des hypothèses.

BIBLIOGRAPHIE

Baden et Lewis. — *Acnere Journ. of Anat.* I.

Baisch. — Congenital radio-ulnar synostosis. Zeits. für Orthop. Ch. (1913).

Blumenthal. — Verhandlungen der deut. Gesells. f. Orth. Chir. II[e] Congrès (1903).

— Zeits. f. o. Ch.

Dareste. Production artificielle des monstruosités (1891).

Dhoste (G. E R.) — Contrib. à l'ét. des pron. cong. par dysplasie articul. radio-cubitale (*Thèse Bordeaux* 1912).

Grashey. — Atlas Chir. pathol. Rœntgenbilder Lehmann med. Atlantes (1908).

Hamilton. — A case of congen. synost. of bottle upper radio-ulnar articul *Bristish med. journ.* (nov. 1909).

Josso. — *Bull. de la Soc. anatom. de Nantes* (nov. 1879).

Kienbœck. — Forlschrift auf. d. geb. der Rœntgenstrahle.

Kölliker. — Embryologie. — Développement des Membres (1879).

Kreglinger. — Ein Fall von hered. Kongen. dopp. Synostose bei dem Vorderarmkn. and. proxim. Epiph. (Zeits. f. orth. Ch.).

Lambertz. — Attos der norm. und path. Anat. in typ. Rœntgenb. (1900).

— Die Entwick. d. menschl. Knochenger, währ des fätalen Lebens (1900).

Lannelongue et Ménard. — Traité des maladies congénitales (1891).

Lieblein. — Zur Kasuist. und Etiol. des angeb. Verwächs. der Vorderarmkn. in ihr. proxim. Abschnitte. (*Zeitschr. f. orthop. Ch.*) (1909).

Madrange. — Synost. radio-cubit. congénitale (*Thèse Paris*, 1914).

Melchior. — Zur Kenntn. der Kongen. Vord. Synostose. Berlin. Kl. Wöchens. (1912).

Pelagi P. — Sulla sinostosis radio-ulnara superiore. Arch. di ortopedia (1907).

Pförringer. — Zur Kas. angeb. Verbild. Forts. an dem geb. der Rœntgenstrahle (1908).

Proust R. — Précis de Pathologie chirurgicale, tome IV.

Rais G. — La Synostose congén. radio-cub. *Revue d'Orthopédie* VII (1907).

Rabaud. — L'amnios et les productions congénitales. (*Arch. méd. gén.*)

TABLE DES MATIÈRES

Pages

INTRODUCTION 9

I. — OBSERVATIONS 11

II. — CONSIDÉRATIONS CLINIQUES 18

III. — CONSIDÉRATIONS RADIOGRAPHIQUES 22

IV. — PATHOGÉNIE 24

CONCLUSIONS 28

BIBLIOGRAPHIE 31

IMPRIMERIE FRANCIS SIMON — RENNES